



МЕТОД ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ
У НОВОРОЖДЕННЫХ

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический
центр детской хирургии»

АВТОРЫ:

канд. мед. наук Дроздовский К.В., Тимошок В.Л., Барсумян А.К.,
Башкевич А.В., Королькова Е.В., Ярошевич Е.В., Анкудович А.В.,
Дроздовская В.В.

Минск, 2018

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящая инструкция по применению «Метод хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных» (далее – инструкция) содержит:

показания, противопоказания для применения описанного метода;
выбор оптимальных сроков проведения хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных;

описание этапов хирургической пластики аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии у новорожденных;

возможные осложнения после пластики аорты.

2. В клинических случаях, не предусмотренных настоящей инструкцией, тактика хирургического лечения коарктации аорты у новорожденных определяется в индивидуальном порядке, либо в соответствии с иными утвержденными клиническими протоколами.

3. Настоящая инструкция предназначена для врачей-кардиохирургов, врачей-кардиологов, врачей-рентгеноэндоваскулярных хирургов, врачей-анестезиологов-реаниматологов учреждений здравоохранения, оказывающих специализированную медицинскую помощь детскому населению с врожденными пороками сердца (далее – ВПС).

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

4. Медицинские изделия, оборудование:

4.1. центильные таблицы массы тела и роста детей до 1 года для расчета площади поверхности тела;

4.2. аппарат ультразвуковой диагностики с возможностью выполнения трансторакальной и транспищеводной ЭхоКГ у новорожденных в В-режиме, М-режиме, режимах непрерывноволнового и импульснoво-волнового доплера, цветового доплеровского картирования, с соответствующим программным обеспечением необходимым для проведения кардиологических расчетов;

4.3. шприцевые дозаторы;

4.4. заплаты из ксеноперикарда;

4.5. наркозно-дыхательный аппарат с сопутствующим расходным материалом, необходимыми для проведения ингаляционного наркоза и ИВЛ у новорожденных;

4.6. медицинский монитор с сопутствующим расходным материалом, позволяющий осуществлять в режиме реального времени

одновременную регистрацию следующих параметров и показателей: ЭКГ по одному либо нескольким стандартным отведениям, ЧСС, АД (инвазивное и неинвазивное), ЦВД, уровень чрескожной сатурации, температуру тела по двум каналам;

4.7. аппарат искусственного кровообращения (далее ИК) с сопутствующим расходным материалом, необходимым для проведения искусственного кровообращения у новорожденных и пациентов в возрасте до 18 лет;

4.8. лекарственные средства: вазопрессорные, антимикотические, антибактериальные средства широкого спектра действия различных групп, ингаляционные анестетики, наркотические анальгетики, диуретики, гипотензивные ингибиторы АПФ, антикоагулянты, дезагреганты, нестероидные противовоспалительные, селективные ингибиторы цГМФ;

4.9. набор хирургических инструментов и шовного материала для проведения кардиохирургических операций;

4.10. дезинфицирующие и антисептические средства, растворы для обработки рук медицинского персонала, операционного поля;

4.11. наборы стерильного хирургического белья и пленки для отграничения операционного поля, покрытия операционных столиков, хирургические халаты и перчатки;

4.12. система обогрева пациента.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДА

5. Метод хирургического лечения коарктации аорты с пластикой аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» применяется у новорожденных с установленным диагнозом:

5.1. коарктация аорты с гипоплазией дуги и перешейка аорты (Q25.1, Q25.4);

5.2. коарктация аорты, в том числе с гипоплазией дуги и/или перешейка в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (Q25.1, Q25.4; Q21.0);

5.3. коарктация аорты, в том числе с гипоплазией дуги и/или перешейка в сочетании с другими комплексными аномалиями сердца (Q25.1, Q25.4);

5.4. коарктация аорты с наличием абберантной правой подключичной артерии;

5.5. коарктация аорты с аномальной анатомией сосудов дуги аорты.

6. Хирургической коррекции порока подлежат пациенты (пункт 5.1.-5.5.), у которых имеются ≥:

- 6.1. градиент систолического артериального давления ≥ 20 мм. рт. ст.;
- 6.2. градиент систолического артериального давления < 20 мм. рт. ст., при наличии артериальной гипертензии и визуализации сужения аорты (соотношение диаметра в области коарктации к диаметру аорты на уровне диафрагмы $< 0,8$) с наличием коллатерального кровотока;
- 6.3. коарктация аорты с гипоплазией проксимальной дуги аорты с показателем Z-score ≥ -2 ; (величины, которая определяется как число стандартных (сигмальных) отклонений от нормального значения размера для данной площади поверхности тела).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ МЕТОДА

7. Противопоказания для применения метода:
 - 7.1. абсолютные:
терминальное состояние пациента;
 - 7.2. относительные:
масса тела менее 2 кг;
недоношенность (срок гестации менее 36 недель);
нестабильное состояние пациента, определяющее высокий риск неблагоприятного исхода хирургической коррекции ВПС;
сопутствующая патология (инфекция, острое нарушение мозгового кровообращения и пр.).

ВЫБОР ОПТИМАЛЬНЫХ СРОКОВ ПРОВЕДЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ

8. Хирургическое лечение коарктации аорты у новорожденных выполняется по срочным показаниям после оценки клинического и лабораторно инструментальных показателей состояния пациента согласно приложению 1 к настоящей инструкции.

9. Пациентам, имеющим осложненное течение врожденного порока сердца, которое приводит к декомпенсации сердечно-сосудистой, дыхательной систем, нарушению кислотно-щелочного состояния крови, оперативное вмешательство проводится сразу же после компенсации патологических процессов медикаментозными методами.

10. Пациентам, имеющим осложненное течение сопутствующих заболеваний, показано проведение предоперационной подготовки в течение 2 – 7 дней для компенсации нарушений и минимизации послеоперационных осложнений.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ, ИСКУССТВЕННОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ И ЭТАПЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПЛАСТИКИ АОРТЫ РАСШИРЕННЫМ АНАСТОМОЗОМ «КОНЕЦ-В-КОНЕЦ» ИЗ СРЕДИННОЙ СТЕРНОТОМИИ У НОВОРОЖДЕННЫХ

11. Предоперационная подготовка пациента перед радикальной хирургической коррекцией коарктации аорты включает проведение медикаментозной терапии сердечной недостаточности при наличии явлений декомпенсации кровообращения в соответствии со степенью ее тяжести.

12. Анестезиологическое пособие и мониторинг витальных функций пациента при выполнении радикальной хирургической коррекции коарктации аорты осуществляется в условиях интубационного наркоза с ИВЛ и миорелаксацией;

12.1. проводится профилактика гипотермии пациента с применением систем обогрева;

12.2. осуществляется интраоперационная антибиотико-профилактика путем однократного внутривенного введения антибактериальных препаратов цефалоспориновой группы в разовой возрастной дозировке ((согласно приказу Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 29.12.2015 №1301 "О мерах по снижению антибактериальной резистентности микроорганизмов");

12.3. применяются по показаниям периферические вазодилататоры (нитропруссид натрия), катехоламины (фенилэфрин, дофамин, адреналина гидрохлорид, норадреналин), ингибиторы фосфодиэстеразы (милринон) в пред- и постперфузионный период для поддержания адекватной гемодинамики;

12.4. осуществляется непрерывный контроль ЧСС и ЭКГ сердца в одном из стандартных отведений, уровня чрескожной сатурации (SpO₂) методом пульсоксиметрии, уровня АД и ЦВД инвазивным методом, ректальной (пищеводной) и кожной температуры тела пациента, параметров искусственной вентиляции легких;

12.5. применяется контроль показателей КЩС и уровня электролитов артериальной либо венозной крови, уровня гемоглобина и гематокрита, уровня АД неинвазивным методом (с интервалом в 5 – 10 мин.), диуреза (с интервалом в 30 мин.– 1 час).

13. Искусственное кровообращение (ИК) и защита миокарда в ходе выполнения радикальной хирургической коррекции коарктации аорты осуществляется:

13.1. введением нефракционированного гепарина перед началом и

в течение проведения ИК пациенту для поддержания значения показателя активированного времени свертывания крови (АВСК) на уровне более 480 сек;

13.2. поддержанием объемной скорости перфузии до 150 – 200 мл/кг/мин для пациентов массой тела до 4,5 кг;

13.3. контролем адекватности перфузии по показателям КЩС крови, уровню АД и ЦВД, температурному градиенту (разница между пищеводной (ректальной) и кожной температурой должна составлять не более 2,5 градусов по Цельсию);

13.4. применением кардиopleгии во время основного этапа радикальной хирургической коррекции;

13.5. использованием гипотермической перфузии (вплоть до 18 градусов Цельсия) для снижения потребления кислорода тканями (мл/кг/мин), а также для замедления метаболических процессов, защиты тканей от гипоксического воздействия в момент проведения основного этапа операции;

13.6. внутривенным введением протамина сульфата в возрастной дозировке после окончания ИК;

14. Этапы хирургической операции пластики аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии:

14.1. положение пациента – на спине;

14.2. доступ – продольная срединная стернотомия;

14.3. после резекции тимуса и вскрытия перикарда выполняется мобилизация восходящей аорты, дуги аорты и ее сосудов, проксимальной части нисходящей грудной аорты и легочной артерии до ветвей второго порядка для предотвращения натяжения швов в зоне анастомоза, и для профилактики компрессии левой ветви легочной артерии и левого главного бронха;

14.4. канюляция аорты на 1–2 мм проксимальнее устья брахиоцефального ствола (диаметр аортальной канюли от 6F до 10 F);

14.5. при невозможности выполнить канюляцию восходящей аорты из-за ее малого диаметра по отношению к канюле, выполняется канюляция через сосудистый протез диаметром 3-3,5 мм, который предварительно имплантируется в брахиоцефальный ствол;

14.6. канюляция правого предсердия, при необходимости выполнения внутрисердечной коррекции производится бикавальная канюляция;

14.7. дренаж левого желудочка осуществляется через правую верхнюю легочную вену;

14.8. начало гипотермического искусственного кровообращения (28 градусов по Цельсию);

14.9. при функционирующем открытом артериальном протоке

- ветви легочной артерии обжимаются в момент начала искусственного кровообращения;
- 14.10. канюляция восходящей аорты на 1-2 мм выше сино-тубулярного соединения кардиоплегической канюлей;
- 14.11. после достижения целевой температуры гипотермической перфузии аортальная канюля переводится в брахиоцефальный ствол. Тесьмой обжимается брахиоцефальный ствол вокруг артериальной канюли;
- 14.12. при канюляции в сосудистый протез пережимается устье брахиоцефального ствола;
- 14.13. начало селективной антеградной церебральной перфузии. Скорость перфузии снижают до 20-40 мл/кг/мин. Скорость селективной антеградной церебральной перфузии корректируется в соответствии со средним АД в правой лучевой артерии (в среднем 35-45 мм рт. ст.) и сатурацией головного мозга оцениваемой с использованием NIRS мониторинга (допустимые пределы колебания сатурации составляют +/- 10-20% от базового значения);
- 14.14. выполняется пережатие аорты зажимом тотчас дистальнее кардиоплегической канюли;
- 14.15. для остановки сердца проводится введение кардиоплегического раствора через установленную ранее канюлю. При необходимости введение кардиоплегического раствора повторяют через каждые 20 минут, либо ранее, при возникновении активности сердечной мышцы;
- 14.16. пережимается нисходящая аорта как можно дистальнее;
- 14.17. пересекается и дополнительно прошивается открытый артериальный проток;
- 14.18. иссекается зона коарктации с перешейком аорты и дуктальными тканями;
- 14.19. дуга аорты рассекается продольно по внутренней поверхности за устье брахиоцефального ствола, нисходящая аорта рассекается по наружной поверхности;
- 14.20. производится тракция и сближение восходящей и нисходящей аорты;
- 14.21. выполняется расширенного аортального анастомоза «конец-в-конец» монофиламентной синтетической нитью 8-0;
- 14.22. после окончания реконструкции аорты, выполняется профилактика воздушной эмболии, снимаются зажимы с аорты и ее ветвей, аортальная канюля переводится в аорту;
- 14.23. восстанавливается скорость перфузии до 150-200 мл/кг/мин, проводится согревание пациента;
- 14.24. при необходимости выполнения внутрисердечной

коррекции выполняется кардиоплегия, после чего производится коррекция сопутствующего порока сердца;

15. Послеоперационное лечение с момента окончания хирургического вмешательства до стабилизации состояния пациента проводится в условиях палаты анестезиолого-реанимационного отделения;

15.1. при наличии явлений декомпенсации кровообращения пациенту назначается проведение медикаментозной терапии сердечной недостаточности в соответствии со степенью ее тяжести;

15.2. при наличии признаков инфекционных осложнений в раннем послеоперационном проводится парентеральное введение антибиотиков цефалоспоринового ряда в соответствующей возрастной дозировке;

15.3. осуществляется непрерывный в режиме реального времени контроль ЧСС, ЭКГ по одному из стандартных отведений, АД инвазивным методом, ЦВД, уровня чрескожной сатурации (SpO₂) методом пульсоксиметрии и температуры тела;

15.4. периодический контроль (с интервалом в 30 мин.) уровня АД неинвазивным методом, показателей КЩС и уровня электролитов артериальной, капиллярной либо венозной крови (с интервалом в 6 часов), гемоглобина и гематокрита (с интервалом в 6 часов), диуреза (с интервалом в 1 час), баланса жидкости, обзорной РГР ОГК (1 раз в сутки);

15.5. пациенту выполняется контрольная Эхо-КГ в следующие сроки после радикальной коррекции коарктации аорты, далее при выписке из стационара, через 3 месяца, через 6 месяцев, через 1 год.

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ ПУТЕМ ПЛАСТИКИ АОРТЫ РАСШИРЕННЫМ АНАСТОМОЗОМ «КОНЕЦ-В-КОНЕЦ» ИЗ СРЕДИННОЙ СТЕРНОТОМИИ

16. В ходе выполнения и в послеоперационном периоде радикальной хирургической коррекции коарктации аорты у новорожденных путем пластики аорты расширенным анастомозом «конец-в-конец» из срединной стернотомии вероятно возникновение следующих осложнений:

кровотечение;

повреждение диафрагмального нерва;

инфаркт миокарда, вследствие повреждения коронарных артерий;

нарушение мозгового кровообращения;

аллергическая реакция на введение лекарственных препаратов;

парадоксальная гипертензия;
абдоминальный синдром;
нарушения ритма сердца;
острая сердечная недостаточность;
рекоарктация (систолический градиент давления в области
пластики более 20 мм рт. ст.);
остаточные резидуальные шунты на межпредсердной,
межжелудочковой перегородках, недостаточность клапанов сердца
после выполнения симультанной коррекции сопутствующих пороков
сердца;
осложнения инфекционного характера.

КРИТЕРИИ ПРЕДОПЕРАЦИОННОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ НОВОРОЖДЕННЫХ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ

Оценка показателей клинического состояния, инструментальных и лабораторных исследований позволяет выявить признаки сердечной недостаточности у новорожденных с коарктацией аорты, определить тип ВПС, тактику лечения с установлением оптимального времени хирургической коррекции и необходимость предоперационной подготовки.

Критерии при физикальном обследовании:

застойные хрипы в легких, тахипноэ;

тахикардия;

гепатомегалия;

сниженный или отсутствующий пульс на бедренных артериях;

в некоторых ситуациях (открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, сниженная контрактильность миокарда, шок) может не быть разницы пульса при пальпации между верхними и нижними конечностями;

у пациентов с аберрантным отхождением правой подключичной артерии от аорты дистальнее места коарктации разница давления на руках и ногах не выявляется, однако имеется пальпаторная разница пульса между бедренной и сонной артериями;

Критерии при инструментальных исследованиях:

медленная прибавка истинной массы тела;

наличие градиента более 20 мм. рт. ст. при измерении артериального давления на верхних и нижних конечностях (при развитии коллатерального кровотока и при наличии большого открытого артериального протока у новорожденных градиент систолического артериального давления между верхними и нижними конечностями может отсутствовать);

электрокардиографические (ЭКГ) признаки:

перегрузка и гипертрофия левого желудочка;

эхокардиографические (Эхо-КГ) признаки:

сужение аорты и нарушение кровотока в нисходящий отдел аорты;

градиент давления более 20 мм. рт. ст.;

гипертрофия миокарда левого желудочка;

степень, характер и расположение сужения аорты по отношению к

артериальному потоку;
наличие других пороков сердца;
величина и характер кровотока по открытому артериальному потоку;
аортографические критерии (определение возможности проведения интервенционного рентгенэндоваскулярного лечения):
локализация, протяженность коарктации, градиент артериального давления;
аномальное отхождение сосудов от дуги аорты;
сопутствующие пороки;
признаки, полученные при компьютерной томографии, магниторезонансной томографии (КТ-ангиография, МРТ-ангиография):
локализация коарктации аорты;
выраженность и протяженность гипоплазии дуги и перешейка аорты;
наличие сопутствующих аномалий сердца и сосудов.